

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

N° 78

DE LA

MALADIE DE LITTLE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de médecine de Montpellier

LE 31 JUILLET 1896

PAR

T. MASSAL

Né à Nîmes (Gard)

PHARMACIEN DE 1^{re} CLASSE

Ancien aide de chimie à la Faculté de médecine (Concours 1890)

Ex-interne des hôpitaux de Nîmes

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

MONTPELLIER

IMPRIMERIE CENTRALE DU MIDI

(HAMELIN FRÈRES)

1896

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. MAIRET (*)..... DOYEN
CARRIEU..... ASSESSEUR

PROFESSEURS

Hygiène.....	MM. BERTIN-SANS.
Clinique médicale.....	GRASSET (*).
Clinique chirurgicale.....	TEDENAT.
Clinique obstétricale et gynécologie	GRYNFELTT.
Thérapeutique et matière médicale.....	HAMELIN (*).
Clinique médicale.....	CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerveuses.....	MAIRET (*).
Physique médicale.....	IMBERT.
Botanique et histoire naturelle médicale	GRANEL.
Clinique chirurgicale.....	FORGUE.
Clinique ophtalmologique.....	TRUC.
Chimie médicale et pharmacie.....	VILLE.
Physiologie.....	HEDON.
Histologie.....	VIALLETON.
Pathologie interne.....	DUCAMP.
Anatomie	GILIS.
Opérations et appareils.....	ESTOR.
Médecine légale et toxicologie	N...
Id. Sarda (Ch. du c.)	
Anatomie pathologique.....	N...
Id. Bosc (Ch. du c.)	
Microbiologie.....	N...

PROFESSEURS HONORAIRES : MM. JAUMES, DUBRUEIL (*), PAULET (O *)

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique annexe des maladies des enfants.	MM. BAUMEL, agrégé.
Accouchements	PUECH, agrégé.
Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées..	BROUSSE, agrégé.
Clinique annexe des maladies des vieillards.	ESPAGNE, agrégé libre.
Pathologie externe.....	N...

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

MM. BAUMEL	MM. LAPEYRE	MM. VALLOIS
BROUSSE	MOITESSIER	MOURET
SARDA	BOSC	DELEZENNE
LECERCLE	DE ROUVILLE	GALAVIELLE
RAUZIER	PUECH	

MM. H. GOT, *secrétaire.*

F.-J. BLAISE, *secrétaire honoraire.*

EXAMINATEURS

DE LA THÈSE :

MM. CARRIEU, *président.*
HAMELIN
BAUMEL.
BROUSSE.

La Faculté de médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur ; qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CARRIEU

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BOSC

Chargé du cours d'anatomie pathologique.

T. MASSAL.

MONSIEUR LE PROFESSEUR CARRIÉ
A MES PARENTS

A MES AMIS

T. MASSAL.

T. MASSAL.

INTRODUCTION

Sous le nom d'affections spasmo-paralytiques de l'enfance, de diplégies cérébrales, etc., on a tenté, dans ces dernières années, de réunir diverses affections, souvent congénitales, et présentant entre elles, il est vrai, bien des points de contact.

Mais si les auteurs ont insisté sur les faits cliniques pour essayer d'établir une gradation, souvent difficile à justifier, entre les différents types, rien ne permet encore aujourd'hui de regarder ces diverses affections comme appartenant au même processus pathologique.

Nous n'avons pas la prétention de réunir et encore moins de concilier les nombreuses opinions des auteurs sur la façon d'envisager les rapports de ces diverses maladies spasmo-paralytiques de l'enfance.

En décrivant uniquement le syndrome connu à juste titre sous le nom de maladie de Little, nous avons essayé de faire voir que cette maladie présentait une étiologie, une symptomatologie, et probablement des lésions anatomiques assez spéciales, pour constituer une véritable entité morbide, à peu près telle que l'avait décrite le savant chirurgien et accoucheur anglais.

Arrivé à la fin de nos études médicales, nous sommes heureux que l'usage nous permette de remercier tous nos maîtres de la Faculté de médecine de Montpellier.

Que M. le professeur Carrieu veuille bien agréer l'hommage de notre reconnaissance pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse.

M. le professeur Ville, pendant que nous avons eu l'honneur d'être son préparateur et pendant tout le cours de nos études, n'a pas cessé de nous témoigner les plus vives marques d'intérêt. Nous lui exprimons ici notre profonde gratitude.

M. le professeur agrégé Bosc, chargé du cours d'anatomie pathologique, a bien voulu nous fournir le sujet et les éléments de ce travail, qu'il veuille bien recevoir le témoignage de notre reconnaissance. Nous garderons un inoubliable souvenir de la bienveillance qu'il a eue pour nous.

Que tous nos Maîtres dans les hôpitaux de Nîmes veuillent bien recevoir nos plus sincères remerciements pour l'enseignement que nous avons reçu d'eux. Nous ne voulons pas oublier l'Administration des hospices qui nous a toujours témoigné une extrême bienveillance.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MALADIE DE LITTLE

HISTORIQUE

En 1741, Andry signale, le premier, une affection débutant à la naissance ou peu de temps après, et caractérisée par la rigidité des membres. Mais c'est seulement en 1827 que le chirurgien Delpech, dans son *Orthomorphie*, donne de la maladie qui nous occupe une description à peu près précise. Il publie une observation d'une fillette microcéphale chez laquelle il avait constaté une raideur généralisée qu'il attribua à un vice de développement du cerveau.

Sous le nom de *paraplegia spastica cerebralis*, Heine, en 1840, cite quelques cas de paralysie spasmodique des membres inférieurs, accompagnés de manifestations cérébrales.

Mais c'est surtout Little, chirurgien et accoucheur, qui, dès 1853 et dans divers mémoires dont le plus précis a paru en 1861, dans les « Transactions of the obstetrical society of London », décrit d'une façon complète et exacte ce qu'il appelle la « Congenital spastic rigidity of limbs ».

Voici, en résumé, comment dans ces divers travaux Little comprend l'affection qui porte son nom :

« Les muscles des membres, du tronc et de la nuque pré-

sentent un très haut degré d'hypertonie ; ils sont également paralysés, mais cette paralysie est moins intense que la rigidité. »

Dans les membres inférieurs, de beaucoup les plus atteints, ce sont surtout les adducteurs des cuisses qui sont rigides. Les enfants couchés dans leur lit ont leurs membres contracturés, soit dans l'extension, soit, mais plus rarement, dans la flexion ; il y a des déformations des pieds qui sont disposés en varus équins. Quand les petits malades sont assis, on constate une voûte dorsale assez considérable, les muscles érecteurs du tronc étant trop faibles pour les maintenir.

Les membres supérieurs, s'ils sont fortement atteints, sont collés contre le tronc par les spasmes des muscles de la poitrine et des épaules, l'avant-bras fléchi sur le bras, et les mains sur l'avant-bras. S'ils ne montrent pas de rigidité, c'est que souvent, au dire des parents, ils en ont montré ; ils sont alors maladroits dans leurs mouvements.

Dans la station debout, les enfants se tiennent sur la pointe des pieds et entre-croisent les cuisses. Ils n'apprennent que très tard à marcher, et leur démarche est défectueuse, peu assurée, spasmodique, les genoux se frottent l'un contre l'autre. La diminution de l'influence du cerveau ne se montre pas seulement à l'occasion des fonctions motrices coordonnées, mais aussi par certaines particularités de l'intelligence et des fonctions du langage articulé. L'intelligence est affaiblie dans la plupart des cas et l'on observe tous les degrés des troubles cérébraux, depuis le plus léger jusqu'à l'idiotie la plus grave.

Ces enfants n'apprennent pas du tout à parler, ou bien ils parlent mal, les muscles du larynx ne fonctionnent que lentement, spasmodiquement, comme tous les autres muscles, ce qui a fait dire à Little qu'ils lui font l'effet d'un « *anima tardigrade* ».

L'affection a, en général, une marche régressive ; elle s'améliore et peut même guérir. L'entourage de l'enfant est frappé par une anomalie musculaire tout de suite après la naissance, mais, quelquefois seulement au bout d'un certain nombre de mois.

Les parents racontent alors que l'enfant est rigide, qu'il se remue comme une pièce de bois et qu'il n'a pas le libre usage de ses membres.

Les convulsions sont assez fréquentes après la naissance ou dans les premiers jours, mais elles ne sont pas la cause de la maladie. »

Telle est la description classique que Little donne de la maladie qui porte son nom. Le titre seul de son travail, publié par les « Transactions of obstetrical Society », dit suffisamment de quelle façon le chirurgien anglais comprenait la pathogénie de cette affection : « On the influence of abnormal parturition, difficult labours, premature birth and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child ; especially in relation to deformities. »

Les causes, ainsi énumérées, offrent ceci de commun, c'est qu'elles amènent l'asphyxie, et, par elle, des hémorragies méningées ou des hémorragies des capillaires du cerveau.

Cependant cette condition étiologique ne saurait être la seule, et Little lui-même fait remarquer qu'un grand nombre d'enfants, qui ont eu une naissance difficile ou sont nés en état d'asphyxie apparente, restent indemnes, tandis que d'autres sont atteints, chez qui la naissance a été normale.

Enfin Little distinguait deux formes, une spinale, les membres inférieurs seuls étant atteints ; l'autre cérébro-spinale, forme généralisée. Mais il reconnaissait que ces deux types n'avaient rien de bien limité ; dans la paraplégie pure, bien souvent il avait précédemment existé de la rigidité des bras.

Sous le nom de tétanos permanent des extrémités, Stroh-

mayer décrit la même affection en ajoutant à l'étiologie les logements humides, les saisons froides, les refroidissements. Busch, peu après, différencie les paralysies des contractures spastiques, dans lesquelles l'élément paralytique fait défaut.

Les idées de Little passèrent inaperçues pendant quelque temps. En 1855, Charcot, sous le nom de *Tabes dorsal spasmodique*, et Erb, sous le nom de *Paralysie dorsale spasmodique*, décrivirent une affection consistant en une paralysie spasmodique des membres et principalement des membres inférieurs. Dans l'esprit de ces auteurs, cette affection survenant chez les adultes, aurait pour cause une lésion primitive de la portion intra-médullaire des faisceaux pyramidaux. Mais, à l'autopsie, la plupart des cas signalés montrèrent qu'il s'agissait de lésions très diverses (sclérose en plaque, myélite transverse, etc.).

Mais, en Allemagne et en Angleterre, les idées de Little étaient reprises : Serlignmuller (1879), Förster (1880), Rupprecht (1881), Noef (1885), décrivirent les deux formes créées par le chirurgien anglais : tout en donnant aux lésions médullaires une influence prépondérante, ils admettaient une forme spinale et une forme cérébro-spinale.

Au contraire, Roos, et après lui Volters, Osler, Peer, Rosenthal, en s'appuyant sur des résultats d'autopsies dans lesquelles il avait toujours été rencontré de graves et de très diverses lésions du cerveau, admirent une origine centrale de la maladie.

Plusieurs d'entre eux réunirent même, sous le nom de paralysie cérébrale spasmodique, la maladie de Little et l'hémiplégie spasmodique bilatérale. En France, Raymond, Lannois, etc., ont soutenu une opinion à peu près identique en admettant de nombreuses formes de transition entre les diverses affections spasio-paralytiques infantiles.

Cependant de nombreux auteurs, tels que Déjérine, Marie,

Brissaud, Marfan, acceptent une opinion toute opposée en séparant nettement ces diverses affections, et leur façon de voir tend de plus en plus à prévaloir.

Nous aurons l'occasion, dans le cours de ce travail, de signaler les idées de Hust, d'Adey, de Freud et de Rie sur les rapports de la maladie de Little avec la chorée et l'athétose congénitale.

ÉTIOLOGIE

La maladie de Little est une affection congénitale ; elle ne devient appréciable qu'un certain temps après la naissance ; parfois même elle reste méconnue jusqu'au moment où l'enfant essaie ses premiers pas.

Elle est relativement rare : Noël compte un de ces malades sur mille enfants, encore ce chiffre paraît-il à plusieurs auteurs au-dessus de la vérité.

L'affection serait un peu plus fréquente chez les garçons que chez les filles, ce qui tiendrait à ce que la naissance des premiers est souvent plus pénible que celle des seconds.

Les causes indiquées par Little et qui paraissent encore aujourd'hui les plus plausibles sont la naissance avant terme, l'asphyxie des nouveau-nés et l'accouchement laborieux.

Divers auteurs ont ajouté bien d'autres conditions étiologiques pouvant être invoquées dans la pathogénie de la maladie, mais nous verrons que ces diverses causes sont loin d'avoir la même valeur.

L'asphyxie à la naissance et l'accouchement laborieux se présentent souvent au début des accidents.

Sur dix-neuf cas de ce genre cités par Rosenthal, il y avait douze fois de la rigidité généralisée, deux fois de la rigidité paraplégique ; dans les autres cas des manifestations diverses.

L'asphyxie est la seule cause étiologique signalée dans notre observation II.

La naissance avant terme est, d'après tous les auteurs, la cause la plus fréquente de la rigidité paraplégique.

D'après une statistique de Feer dans les formes pures, ce facteur existerait dans quatre-vingt-deux pour cent des cas. Dans la forme généralisée, le même facteur pourrait être invoqué dans dix-sept pour cent des cas observés.

Dans dix observations avec naissance avant terme, Rosenthal note cinq cas de rigidité paraplégique, et deux cas de rigidité généralisée.

Notre observation I présente un cas de ce genre.

L'emploi des instruments dans les accouchements laborieux, la longue durée du travail, ont sans aucun doute un rôle étiologique comparable. La maladie n'étant pas héréditaire, quelques faits signalés tendraient plutôt à rapprocher l'affection des maladies dites « familiales », mais les observations de ce genre sont encore trop peu nombreuses.

Un facteur étiologique négligé par beaucoup d'auteurs, signalé cependant par Simon, Gaudard, Moncarvo, Gardié, Marie, etc., est l'hérédité syphilitique dont Fournier a essayé de faire la cause souvent possible et parfois certaine de la maladie de Little.

Voici comment s'exprime cet auteur dans son ouvrage sur les affections parasyphilitiques.

« C'est vraiment se payer de mots que de rapporter la maladie de Little à la naissance avant terme, aux difficultés de l'accouchement, à des maladies inflammatoires du fœtus, etc. Mais voici actuellement que la syphilis semble devoir entrer en cause comme origine possible, voire certaine pour quelques cas du moins de cette curieuse affection. C'est qu'en effet dans ces derniers temps le tabes congénital spasmodique a été rencontré plusieurs fois en relation avec la syphilis héréditaire. »

Fournier rapporte ensuite trois cas observés avec le Dr Gilles de la Tourette, et ajoute :

« D'après cela, il ne saurait rester douteux que le syndrome

de Little ne puisse être un des modes d'expression de l'influence hérédo-syphilitique. Quoi d'étonnant à cela, d'ailleurs ? Le tabes congénital spasmodique serait, dit-on, le résultat d'un arrêt de développement du faisceau pyramidal. Eh bien ! les arrêts de développement ne sont-ils pas communs, absolument communs, dans l'hérédo-syphilis. Ce ne serait qu'un exemple en plus de cette curieuse et néfaste influence dystrophique par laquelle se traduit si fréquemment la syphilis dans ses manifestations héréditaires. »

Malgré l'enthousiasme du savant syphiligraphe, les observations et les faits cliniques ne permettent pas encore aujourd'hui de donner à l'hérédo syphilis une place aussi prépondérante dans l'étiologie de la maladie de Little.

Nous nous contenterons de signaler quelques causes mises en avant par divers auteurs, telles que l'influence des saisons froides, des refroidissements, les traumatismes pendant la vie intra-utérine ; enfin la consanguinité des parents et l'hérédité nerveuse dont le rôle a paru dans quelques cas pouvoir être regardé comme assez direct.

SYMPTOMATOLOGIE

Au point de vue clinique, la maladie de Little présente deux types assez nettement définis : le premier dans lequel la rigidité pure, soit généralisée, soit localisée aux membres inférieurs (forme paraplégique) caractérise essentiellement la maladie ; le second dans lequel au syndrome de Little vient s'ajouter des complications diverses (athétose double, mouvements choréiformes, troubles psychiques, etc., etc.).

C'est de la première, la plus nette de ces deux formes, qu'il va être question tout d'abord.

Bien que l'affection soit congénitale, on ne constate en général son existence qu'au bout de quelques mois et parfois même plusieurs années. Cependant la maladie de Little peut être diagnostiquée peu de temps après la naissance, comme dans le cas de notre observation II.

Au moment des soins journaliers ou vers l'époque où l'enfant devrait commencer à marcher, on remarque une impotence, une raideur des membres qui attire l'attention des parents ou du médecin.

Si l'on fait tenir l'enfant debout ou assis sur une chaise, on constate que les membres inférieurs sont en rotation en dedans, raidis en légère flexion à la hanche et au genou.

Les genoux se touchent et, par suite d'une adduction permanente des deux cuisses, qui sont souvent comme accolées, les jambes, en rotation interne, laissent entre elles un large espace ovalaire.

Comme conséquence, il existe généralement un certain degré d'ensellure lombaire avec raideur plus ou moins grande des muscles pelvi-trochantériens et de la ceinture iliaque. Dès que la rigidité est accentuée, la contraction des muscles jumeaux amène une tendance manifeste à l'équinisme.

Lorsqu'on essaie de faire marcher les malades, on constate que les phénomènes de rigidité s'exagèrent. La pointe du pied se soulève avec difficulté, elle traîne sur le sol, puis s'en détache par un brusque mouvement de demi-cercle en avant du pied qui reste fixe. Les genoux frottent l'un contre l'autre et les jambes s'entre-croisent facilement.

En même temps le corps s'incline fortement du côté resté immobile, et ce balancement se reproduit à chaque pas ; c'est une véritable « démarche de canard ». La tête est penchée en avant, parfois inclinée du côté le plus atteint.

Malgré ces conditions défavorables, bien des malades arrivent peu à peu à une locomotion suffisante, et parviennent même à pouvoir marcher sans appui.

Assis sur une chaise, la cyphose considérable du rachis, qui porte fortement la tête en avant, et la flexion permanente de l'articulation coxo-femorale, les jambes restant étendues, rendent très instable la position du malade. Quelques-uns ne parviennent même jamais à s'asseoir par terre.

Du côté des membres supérieurs, la rigidité spasmodique est en général moins prononcée. Lorsqu'elle existe, les bras sont appliqués contre le tronc, les avant-bras fléchis, les mains en pronation, avec une inclinaison plus ou moins prononcée vers le bord cubital. Les doigts sont assez souvent en extension, parfois même en hyper-extension. L'impotence fonctionnelle est parfois extrême : dans la plupart des cas, il existe simplement de la difficulté ou tout au moins de la gêne dans les actes volontaires.

C'est là la forme paraplégique la plus ordinaire. La rigidité peut être généralisée comme dans notre observation I.

Dans ce cas, les muscles de la face peuvent être atteints par la contracture générale. Les enfants présentent alors un air stupide : « visage de bois. »

Little a noté, dans une observation, une sorte de rictus sardonique.

Dans quelques cas, les muscles du cou présentent une raideur plus ou moins accentuée, qui peut aller jusqu'à un véritable torticollis. Les muscles du pharynx, de l'œsophage et du larynx peuvent être intéressés, mais ces troubles se présentent d'une façon plus rare.

Les troubles de la parole sont au contraire fréquents ; celle-ci est lente, traînante, saccadée. Le malade paraît avoir de la peine à faire mouvoir la langue, et les lèvres accusent des mouvements plus que normaux.

Dans quarante pour cent environ des cas, Feer a noté l'existence d'un strabisme le plus ordinairement convergent. Ce strabisme paraît dû à une simple contraction des muscles de l'œil et non à des troubles de la réfraction.

Dans les formes pures le nystagmus est un symptôme rare, signalé cependant quelquefois.

L'exagération des réflexes tendineux est un symptôme constant. On peut en constater l'existence, non seulement au genou, mais encore au membre supérieur, et ce phénomène est souvent assez marqué pour donner naissance aux réflexes dits périostiques. Le tremblement épileptoïde du pied a été trouvé dans certain nombre de cas.

La sensibilité générale est intacte, l'excitabilité électrique normale, parfois légèrement exagérée.

Les sphincters conservent leur fonctionnement régulier.

L'état intellectuel est important à signaler ; malgré l'aspect

que présentent certains malades, l'intelligence reste normale. Dans les cas purs, malgré une intensité extrême de la maladie les facultés restent complètes.

Il n'en est pas de même du caractère qui subit presque toujours des modifications profondes. Les enfants deviennent irritables, violents, impulsifs, et les auteurs ne donnent de ces altérations aucune explication satisfaisante.

Aux caractères négatifs déjà signalés, il faut ajouter l'absence de paralysie véritable, tout au plus une pseudo-parésie (Strümpell). Il n'y a pas de paralysie vraie ; c'est une impotence due à la contraction musculaire. Malgré leur position rigide les malades peuvent s'asseoir et arrivent à marcher. Il n'existe jamais d'atrophie musculaire ni de troubles trophiques.

Formes anormales. — Dans les *types purs* la maladie de Little se présente avec les symptômes que nous venons de décrire. La forme paraplégique ne se limite pas absolument en réalité aux membres inférieurs. Les symptômes indiqués dans la forme généralisée peuvent être retrouvés, avec une atténuation plus ou moins marquée.

Il arrive même fréquemment, la maladie ayant une tendance manifeste à l'amélioration, que les paraplégiques examinés ont présenté au début de la rigidité des membres supérieurs.

Forme fruste. — L'attention devra être attirée vers l'existence possible d'une maladie de Little par l'existence du nystagmus, de l'exagération des réflexes rotuliens, une démarche un peu sautillante, et l'on y pensera d'autant plus qu'on trouvera dans les antécédents un état d'asphyxie, à la naissance, ou une naissance avant terme.

La maladie de Little présente souvent une forme compliquée.

On constate alors de l'athétose double ou de la chorée congénitale, et, d'après Freud et Rie, l'athétose ne serait que de la chorée localisée dans les parties périphériques des membres; elles se remplaceraient l'une l'autre suivant la localisation.

Les convulsions, les troubles psychiques, surviennent aussi d'une façon fréquente; mais si, avec Audry, on tend à admettre aujourd'hui que ces diverses manifestations ne sont que des phénomènes surajoutés au syndrome de Little, il n'est pas à dire pour cela qu'elles en fassent nécessairement partie et ne soient, pour ainsi dire, qu'un stade supérieur de la même maladie.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la maladie de Little peut être généralement établi d'une façon assez simple, surtout dans les cas de rigidité pure. Une méningite, une tumeur cérébrale pourraient amener des symptômes analogues, mais une observation de quelques jours et un examen attentif des antécédents du petit malade permettraient de faire la distinction.

Dans l'hémiplégie spasmodique infantile, les symptômes spasmo-paralytiques sont la conséquence directe d'une lésion cérébrale, tantôt une méningo-encéphalite au cours d'une affection aiguë, soit plus rarement une lésion syphilitique, une embolie, une hémorragie provoquée par les efforts de la toux (coqueluche).

La paralysie, d'abord flasque, devient rapidement spasmodique, elle frappe la face et les deux membres du même côté. Mais dans ce cas, et surtout lorsque, ainsi que cela a été observé, l'hémiplégie spasmodique est double, la paralysie complète, l'atrophie musculaire, les troubles trophiques, les crises convulsives, ainsi que l'absence d'origine congénitale permettront de faire le diagnostic.

L'athétose double ou la chorée congénitale apparaissent dès le début ou au cours de la maladie de Little. La part qui revient à chacune de ces affections pourra être très difficile à limiter. Freud admet que les troubles choréiques ne sont que des phénomènes moteurs indirects d'un foyer situé à côté des fibres motrices d'un membre et agissant comme irritant

sur ces dernières. Il faudra donc rechercher soigneusement l'atrophie, parfois peu apparente, qui résulte de la lésion, ou admettre que ces manifestations ne sont que des complications de la maladie.

Dans la porencéphalie, les troubles psychiques sont extrêmement marqués; l'enfant qui survit présente une idiotie complète. La paralysie spinale atrophique de l'enfance s'accompagne d'une atrophie du membre et les réflexes manquent.

Le tétanos des nouveau-nés commence par la face et a une évolution rapidement mortelle.

PATHOGÉNIE

On ne connaît pas exactement la nature des lésions cérébrales qui provoquent chez l'enfant naissant la maladie de Little. C'est, qu'en effet, dans les cas purs, l'existence n'est pas compromise, et que les lésions rencontrées plus tard ne sauraient donner une idée des altérations primitives.

Cependant, les auteurs sont presque tous d'accord pour reconnaître que l'affection a pour origine un défaut de développement plus ou moins complet du faisceau pyramidal dans toute sa hauteur.

Flechsig a, en effet, montré que le faisceau pyramidal ne commence à se développer qu'après le cinquième mois de la vie intra-utérine, les fibres ne se recouvrant de leur gaine de myéline qu'à la fin du neuvième mois, et ne parvenant à l'état définitif qu'à la fin de la troisième année.

Une cause quelconque agissant directement sur ces fibres ou sur les cellules des zones motrices de l'écorce cérébrale, d'où elles émanent et qui jouent vis-à-vis d'elles le rôle de centre trophique, pourra donc entraver leur développement.

Certaines observations, telles que celles de Sarah Mac Nutt et de Railton, tendraient à faire admettre comme lésion primitive une hémorragie méningée sous-arachnoïdienne. Dans les autopsies pratiquées sur des enfants mort-nés à la suite de manœuvres obstétricales ayant amené l'asphyxie, on trouvé les hémisphères cérébraux recouverts d'une masse sanguine plus épaisse sur la ligne médiane que vers la base du cerveau.

De l'abondance et de l'étendue de l'hémorragie produite par la rupture des veines qui se rendent au sinus longitudinal supérieur dépendrait l'intensité de la maladie et sa forme généralisée ou hémiplegique.

Mais cette hypothèse n'explique pas l'absence de troubles intellectuels dans la maladie de Little. On ne comprend pas, en effet, comment une hémorragie méningée capable de produire une action sur les centres trophiques n'a nullement atteint les zones psycho-motrices. Ce mécanisme ne saurait, en outre, être invoqué dans les naissances prématurées avec accouchement rapide.

On a alors mis en avant les influences intra-utérines capables d'amener la lésion initiale, les maladies infectieuses du fœtus, l'alcoolisme ou les tares nerveuses des parents, et enfin la syphilis qui, pour M. Fournier, serait probablement la seule cause plausible.

Dans ce cas, l'accouchement avant terme ne serait pas la cause directe de la maladie, mais elle serait, comme cette dernière, un effet de la diathèse.

M. Brissaud, qui n'admet que la naissance prématurée comme cause de l'affection, l'explique de la façon suivante : La vie extra-utérine est beaucoup moins intense que la vie fœtale. Au septième ou huitième mois le faisceau pyramidal est incomplètement développé. Les conditions anormales du nouveau-né suffisent à elles seules pour expliquer l'arrêt de développement de ce faisceau.

M. Marie, qui soutient une opinion analogue, cite une statistique de Feer : dans les cas de maladie de Little à forme pure, sans troubles de l'intelligence et sans convulsions, la naissance avant terme pourrait être invoquée 82 fois sur 100.

On voit que, si on admet qu'un arrêt de développement du faisceau pyramidal suffit à expliquer la symptomatologie de

cette affection, on ne saurait cependant démontrer la cause initiale de la lésion.

Peut-être approche-t-on de la vérité en ajoutant les influences intra-utérines à la naissance prématurée.

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

La marche de la maladie, dans les formes pures, soit généralisées soit paraplégique est généralement régressive. Le langage et la motilité s'améliorent lentement, mais d'une façon à peu près certaine. Bien des malades, pour lesquels la marche avait été au début impossible, arrivent peu à peu à une locomotion irrégulière, mais suffisante. C'est qu'en effet la guérison n'est jamais complète : la démarche, même dans les cas légers, conserve un caractère sautillant qui ne disparaît jamais.

Dans ces cas, l'existence n'est jamais compromise, et beaucoup de ces malades arrivent à un âge avancé.

Pour les formes compliquées, le pronostic est plus sombre. Les troubles intellectuels, les mouvements athétosiques persistent généralement ou ne s'améliorent que d'une manière très limitée. On a vu cependant plusieurs de ces malades, malgré ces complications, dépasser l'âge de soixante ans.

Au point de vue thérapeutique, on ne saurait songer à instituer une médication interne. Les lésions du système nerveux sont trop profondes pour qu'aucun traitement puisse se montrer efficace ou même utile.

Il n'est pas à dire que l'on doive, pour cela, abandonner à eux-mêmes les petits malades.

Les bains chauds, ou salés, ont été employés avec quelques résultats.

Le massage des membres rigides, les mouvements actifs des bras et des jambes, tous les appareils orthopédiques pou-

vant aider à la marche, devront être employés pour aider le retour de la fonction.

On a préconisé la galvanisation de la moelle avec des courants continus. Il nous semble que ce moyen thérapeutique doit être absolument rejeté.

Il est utile de faire remarquer que l'intervention chirurgicale, dans les cas de pieds bots équin, par exemple, ne devra avoir lieu qu'après s'être assuré, sous le chloroforme, que les muscles et les tendons sont dans un état de contraction fibreuse, et que, par suite, les attitudes vicieuses irréductibles sont définitives. Dans tout autre cas, la ténotomie ne donnerait que des résultats nuls ou simplement momentanés.

Enfin, même quand la maladie se complique de graves troubles intellectuels, de nombreux exemples ont montré qu'une éducation méthodique, telle qu'elle est pratiquée à Bicêtre, dans le service de M. Bourneville, pouvait donner des résultats et des améliorations réelles.

En résumé, on doit réserver le nom de maladie de Little à une affection présentant les caractères suivants : rigidité spasmodique sans paralysie véritable, généralisée à tout le corps ou aux membres inférieurs, et n'atteignant jamais les muscles dont le fonctionnement dépend de la volonté.

Avec l'exagération des réflexes, cette rigidité constitue à elle seule la maladie. L'intelligence reste intacte, la sensibilité est normale et l'atrophie musculaire n'apparaît jamais.

La maladie est congénitale, et peut être attribuée à un arrêt de développement du faisceau pyramidal, mais la lésion initiale reste encore inconnue.

OBSERVATIONS

Observation I

(Service de M. le professeur agrégé Bosc. — Observations recueillies par M. Albarel, interne du service.)

Louis T..., l'enfant est né avant terme, à sept mois environ. Rupture de la poche des eaux plusieurs jours avant la dilation complète.

Travail excessivement long : naissance en état d'asphyxie ; il a fallu pratiquer l'insufflation pendant une heure pour arriver à obtenir un cri.

Pendant les quinze premiers jours de la vie extra-utérine, état comateux, l'enfant immobile dans son lit, raideur généralisée, la mère pour le nourrir était obligée de faire couler goutte à goutte le lait dans la bouche. Il existait en même temps une cyanose intense et un refroidissement marqué des extrémités.

A deux mois environ, apparaissent des convulsions généralisées avec mouvements latéraux des globes oculaires.

1 ^{re} nuit	13 convulsions
2 ^e —	11 —
3 ^e —	12 —

Trois mois se passent ensuite sans convulsions. L'enfant est peu développé au point de vue général. Les mouvements sont lents, et s'exécutent par saccades avec une sorte de détente.

Réflexes rotuliens nettement exagérés. L'intelligence paraît fort peu développée.

Membres inférieurs : Jambes fléchies sur les cuisses et pieds fléchis sur la jambe.

Rigidité très grande, prédominant du côté gauche. Les muscles sont durs.

Membres supérieurs : L'avant-bras est fléchi sur le bras, la main fermée, le pouce en dessous. Difficulté pour l'ouvrir, les doigts semblent à ressort.

Hernie scrotale droite.

Du côté de la tête, on remarque une veine très développée partant de l'angle externe de l'œil gauche et arrivant sur le sommet de la tête, ce qui ferait supposer que la circulation cérébrale est gênée.

Tel est l'état de l'enfant en ce moment; perdu de vue pendant quelque temps, il rentre à l'hôpital le 28 février 1896.

1 ^{er} mars	4 convulsions
----------------------	---------------

Potion au chloral

3 mars	3 convulsions
--------	---------------

4 mars	5 convulsions
--------	---------------

On peut constater que son état s'est amélioré ; en effet, la rigidité a disparu en grande partie ; les mains sont encore fermées, mais on peut les ouvrir sans grande difficulté. La rigidité reste surtout marquée aux membres inférieurs. La cyanose, si intense au début, n'existe plus nulle part.

4 mai. — L'enfant paraît imbécile, la face est asymétrique. Les membres supérieurs ont recouvré toute leur souplesse, l'avant-bras s'allonge très bien sur le bras et la main n'est plus fermée.

Les membres inférieurs sont moins rigides qu'auparavant, mais ne sont pas complètement revenus à l'état normal. On ne peut pas arriver à étendre d'une manière complète la jambe sur la cuisse.

L'enfant est en ce moment âgé de huit mois. Il n'a encore aucune dent. Il tète bien, mais n'a pas le développement général d'un enfant du même âge.

Observation II

Joseph L..., l'enfant est né le 22 janvier, en état d'asphyxie, la cyanose était telle que l'on a dû pendant un certain temps pratiquer la respiration artificielle et l'insufflation.

Présentation de la face, accouchement très laborieux. Les difficultés du travail ont été telles qu'il s'est produit une fracture du bras gauche.

Aussitôt après la naissance, l'enfant a eu de nombreuses convulsions.

L'enfant n'étant âgé que de deux jours, la maladie de Little est tout à fait au début.

Antécédents héréditaires bons du côté du père et de la mère.

Membres supérieurs : Le bras droit présente une rigidité très marquée; quand on veut étendre l'avant-bras on sent une très grande résistance et on ne peut arriver à le mettre dans le prolongement du bras. La main est fléchie sur l'avant-bras et portée un peu en dehors, les doigts sont fortement fléchis sur la main.

On éprouve une grande difficulté à ouvrir la main, et si l'on déplace un doigt il reprend immédiatement sa position primitive.

Du côté du membre supérieur gauche, la rigidité est moins marquée; cependant la main est fléchie sur l'avant-bras et les doigts sont fortement appliqués les uns contre les autres.

Membres inférieurs : Aux membres inférieurs la rigidité est très marquée des deux côtés. La jambe est fléchie sur la cuisse et on ne peut arriver à l'étendre complètement.

L'attitude du malade est celle d'un enfant accroupi. Des deux côtés, le gros orteil est fortement rejeté en dedans.

Les réflexes, dont la recherche est très difficile à cet âge, sont exagérés.

L'enfant ayant été perdu de vue, on ne sait rien sur la marche de la maladie.

Observation III

Émilie A .., douze ans et demi. Entrée le 23 décembre 1895.

Antécédents personnels : Malgré toutes les questions que l'on pose à la mère, on n'obtient que de vagues renseignements sur la maladie de l'enfant. L'accouchement paraît avoir été normal à la Maternité de Toulouse. Aucune cyanose à la naissance ; l'enfant, bien développé, cria tout de suite. Mise dans un bain, elle remuait parfaitement les jambes.

Placée en nourrice jusqu'à six mois, elle se développa régulièrement. A cette époque, on changea de nourrice, et ce fut alors qu'on remarqua qu'elle était paralysée des membres inférieurs. Les jambes étaient raides, le bras gauche pendant, inerte, et la main gauche était continuellement en mouvement.

En même temps, conjonctivite avec photophobie très intense qui ne guérit qu'à dix-huit mois. On remarque alors son nystagmus qui était permanent.

La mère, peu intelligente, et s'étant peu occupée de son enfant, ne peut donner d'autres renseignements. Une rougeole à cinq ans et une fluxion de poitrine à neuf ans n'aggravent pas son état.

État actuel : L'enfant est assise sur le bord d'une chaise, fortement renversée en arrière, la tête fléchie, le menton ap-

puyant sur le sternum. Les membres inférieurs, en version légère, sont portés en avant, les genoux serrés l'un contre l'autre, les jambes écartés, et les pieds qui reposent sur les orteils ont leur pointe dirigée en dedans.

L'enfant est incapable de se mouvoir.

Le front, bombé au centre, est fuyant ; la face asymétrique et déviée à droite ; le crâne est très petit. Le menton est court ; le diamètre maxillaire très développé. Léger prognathisme supérieur ; voûte palatine ogivale.

Les globes oculaires très volumineux et saillants.

Il existe un nystagmus continu et une dilatation de la pupille à 6 millimètres.

Quand la malade veut tirer la langue, qui n'est pas déviée, elle fait de violents mouvements de tous les muscles de la face. Les dents sont normales.

Petits mouvements rythmiques assez fréquents de la commissure labiale gauche.

Bras gauche : Le bras gauche est continuellement agité de mouvements de reptation sur place, avec, par moments, de grand mouvements d'athétose. La main se fléchit sur le poignet, les doigts remuant continuellement dans tous les sens. Étendue sur le lit, la main rampe, les doigts s'écartent les uns des autres très lentement, comme par des mouvements vermiculaires, puis se rapprochent brusquement. Tous les mouvements s'exécutent sans contraction musculaire perceptible à l'avant-bras.

Parfois les doigts et la main prennent des positions forcées d'extension et d'adduction, ou encore de flexion.

Quand la malade exécute un mouvement volontaire, l'extension du membre se fait brusquement, dépasse la limite ordinaire, et le bras se met en subluxation avec saillie du coude en dedans. Les positions forcées de la main et des doigts s'exagèrent. Pendant toute la durée du mouvement, le mem-

bre est agité de tremblements à grandes amplitudes, s'exagérant quand le mouvement se termine.

L'acte de saisir un objet ne s'exécute qu'après de nombreux mouvements désordonnés, et aussi l'enfant n'y parvient-il que d'une façon très imparfaite.

La force musculaire est très diminuée et la contraction musculaire cesse vite par la fatigue.

Bras droit : Au repos, le bras droit ne présente pas de mouvements involontaires ; cependant la main plane un peu avant de se poser, et il existe quelques mouvements des doigts, mais très atténués.

Le bras droit et le bras gauche sont normalement développés. Voici quelques mensurations qui prouvent qu'il n'y a pas d'atrophie apparente :

	Droit	Gauche
Bras, 1/3 moyen	0 ^m 24	0 ^m 23 3/4
Avant-bras, 1/3 moyen	0 ^m 20 1/2	0 ^m 20 1/2
Main (longueur carpe)	0 ^m 18	0 ^m 17 1/2
Doigt (longueur médius)	0 ^m 10	0 ^m 10

Membres inférieurs : Les pieds paraissent très longs, ils sont plats, sans reliefs musculaires apparents, avec un bord interne en ligne droite et plus épais que dans la normale.

Les pieds sont tombants, la pointe dirigée en dedans ; la motilité est très faible à leur niveau. Les gros orteils, légèrement relevés au repos, ont des mouvements volontaires assez faciles, tandis que les autres doigts, allongés et inertes, ne peuvent exécuter que des mouvements volontaires très faibles et très limités.

Les membres inférieurs sont serrés l'un contre l'autre ; la face interne des cuisses est accolée, les deux genoux se touchant, tandis que les deux jambes s'écartent et forment une parenthèse que tend à fermer la pointe des pieds.

La jambe gauche a un degré de rotation interne bien plus prononcé que l'autre jambe, et le genou gauche va se placer naturellement sous le condyle interne du genou droit.

Il existe une rigidité extrêmement prononcée des membres inférieurs, qui résistent fortement dans tous leurs segments, quand on essaie de modifier leur position.

Légère atrophie du tiers inférieur des cuisses, atteignant principalement le vaste interne. Cette atrophie donne à la cuisse un aspect en gigot (atrophie jarretière). Atrophie légère des deux jambes et des pieds.

Mensurations :

	Droite	Gauche
Cuisse, partie moyenne	0 ^m 25 1/2	0 ^m 25
— partie supérieure	0 ^m 28 1/2	0 ^m 28 1/2
Jambe 1/3 supérieur	0 ^m 27	0 ^m 26
— 1/3 moyen	0 ^m 22 1/2	0 ^m 22 1/2
Cou de pied, tarse	0 ^m 19	0 ^m 19

Mouvements volontaires : Lorsqu'on dit à l'enfant de soulever la jambe gauche, elle commence par frotter le talon sur le lit, puis elle le porte en dehors, et par un frottement énergique du genou gauche contre le droit elle dégage le premier avec le bruit sec d'un ressort qui se détend. Elle arrive ensuite à soulever légèrement la jambe, mais elle la laisse bientôt retomber sans parvenir à la placer sur la droite.

Pendant ces mouvements, la malade peine beaucoup, elle contracte tous les muscles, le nystagmus et les mouvements athétoïdes de la main gauche s'exagèrent, et il reste des mouvements très intenses de la jambe.

Les mouvements de la jambe droite sont plus faciles, mais toujours accompagnés de tremblements ; la difficulté existe surtout pour le croisement des jambes. Le pied est cependant plus aisément soulevé et les orteils remuent plus facilement.

La malade étant levée, les membres inférieurs sont en

demi-flexion, ne reposant sur le sol que par la pointe des pieds; les jambes, surtout la gauche, sont en rotation en dedans, les genoux fortement serrés l'un contre l'autre; les jambes en s'écartant forment un ovale allongé.

Si l'on essaie de faire marcher l'enfant en le soutenant sous les aisselles, on voit que la démarche est spasmodique, pour le côté gauche principalement.

La pointe du pied traîne lourdement sur le sol, puis se détache brusquement, le pied reste en l'air un instant, puis retombe de tout son poids, d'un mouvement sec et rapide.

Le pied gauche traîne plus que le droit, se détache plus difficilement du sol, et retombe avec des mouvements ataxiformes plus marqués.

La malade s'assied difficilement et ne peut se relever seule. Assise, elle reste immobile, le cou dans les épaules, mais perd fréquemment l'équilibre, paraissant entraînée par le poids de son côté gauche.

La colonne vertébrale présente une cyphose avec double scoliose.

La première courbure part de la première vertèbre dorsale et va jusqu'à la septième : elle est à convexité droite.

La deuxième part de la septième dorsale et va jusqu'aux vertèbres lombaires : elle est à convexité gauche.

La cyphose est accentuée et son point le plus saillant est situé à l'endroit de réunion des deux courbures latérales, c'est-à-dire vers la septième dorsale.

Sensibilité : Elle est très bien conservée pour tous les excitants, mais à la piqure on trouve une hyperesthésie très marquée pour la jambe gauche.

Le réflexe plantaire est fort exagéré, surtout à gauche : le réflexe rotulien est exagéré à droite, et très exagéré à gauche. Trépidation épileptoïde très prononcée du côté gauche et indéfiniment durable.

Aux membres supérieurs on peut constater une exagération des réflexes, mais moins marquée à droite.

Pas de troubles du côté des sphincters.

Intelligence : Elle est très faible ; la malade est méchante, exigeante, et fait du bruit la nuit dès qu'elle ne dort pas.

La parole est lente, trainante, un peu embarrassée : on dirait que la malade fait des efforts pour remuer la langue ; elle ouvre la bouche plus que normalement ; les mouvements des lèvres sont exagérés.

L'enfant lit les caractères imprimés, elle sait compter et un peu écrire.

BIBLIOGRAPHIE

- AUDRY. — L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance, 1892.
— Dictionnaire des sciences médicales.
- BAUMEL. — Leçons cliniques sur les maladies des enfants.
- CHARCOT. — Œuvres et nouvelles leçons du Mardi.
- DÉJÉRINE. — Maladie de Little (Revue médicale des maladies de l'enfance, 1892).
- DESPINE et PICOT. — Manuel des maladies de l'enfance.
- CHARCOT, BOUCHARD et BRISSAUD. — Traité de médecine.
- ERB. — Ueber die spastische spinalparalyse (Virchows archiv., 1877).
- FOURNIER. — Maladies para-syphilitiques.
- GREE. — On spastic paraplegia (St-Bartholomir hospital reports.
- GARDIÉ. — Non-développement hérédo-syphilitique des cordons antéro-latéraux de la moelle (Thèse de Paris, 1889).
- GRASSET. — Maladies du système nerveux.
— Art. Dictionnaire de Dechambre.
- LITTLE. — On the nature and treatment of deformities, 1853.
— On the influence of abnormal parturition, difficult labour, premature birth and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities (Obstetrical transactions London, 1862).
- LANNOIS. — Les diplégies cérébrales de l'enfance (Revue de médecine, 1893).
- MARIE. — Leçons sur les maladies de la moelle, 1892.
— Hémiplégie spasmodique infantile (Diction. encycl. des sciences médicales, 1888).
- MARFAN. — La rigidité spasmodique congénitale (Presse médicale, 1894).

- POULLAIN. — Hémiplegie spasmodique de l'enfance (Bulletin de la Société anatomique, 1876).
- ROSENTHAL. — Diplégies cérébrales de l'enfance (Thèse de Lyon, 1892).
- RILLIET et BARTHEZ. — Traité clinique des maladies des enfants.
- RAYMOND. — Affections spasmo-paralytiques infantiles (Progrès médical, 1894).
- SYMPSON. — Congenital and infantile palsy (Med. practitioner, 1889).
- VASSAL. — Etude critique sur les affections spasmo-paralytiques infantiles (Thèse de Paris, 1894).

Bibliographie très complète des affections spasmo-paralytiques dans la thèse de Rosenthal.

Vu et permis d'imprimer :
Montpellier, le 24 juillet 1896.

Pour le Recteur :
L'Inspecteur d'Académie délégué,
L. YON.

Vu et approuvé :
Montpellier, le 24 juillet 1896.

Le Doyen,
MAIRET.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime, si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères, si j'y manque !
